

(A)

PNE

Les dilatations des bronches

Dr IHADJADENE

I. Définition :

Les dilatations des bronches (DDB) ou bronchectasies sont définies par une augmentation permanente et irréversible du calibre des bronches dont les fonctions sont altérées dans des territoires plus ou moins étendus.

Elles s'expriment habituellement par une hypersécrétion bronchique.

II. Classification anatomo-pathologique :

A. Aspects macroscopiques :

Prédominant généralement aux lobes inférieurs. Les bronches concernées sont situées entre le 4ème et 8ème ordre de division

Les DDB sont classées en 3 types :

- Les bronchectasies cylindriques ou fusiformes
- Les bronchectasies variqueuses ou moniliformes : alternent des zones de dilatation irrégulière avec des zones de rétrécissement.
- Les dilatations sacciformes ou kystiques : augmentation progressive pour se terminer en cul de sac avec obstruction au delà (4ème-5ème division) et destruction ou absence de ramification bronchique ou bronchiolaire.

B. Aspects microscopiques :

Les parois bronchiques sont le siège de lésions inflammatoires pouvant aboutir à une destruction des structures anatomiques. Les lésions sont proximales dans les DDB sacciformes où tous les constituants (tissu élastique, cartilage, muscle lisse) sont remplacés par un tissu fibreux. Des ulcérations peuvent être constatées avec infiltrats de cellules inflammatoires, macrophages et lymphocytes T ainsi que des follicules lymphoïdes. Une hyper vascularisation est constamment observée.

III. Etiologies et facteurs prédisposants :

Souvent difficile à déterminer jusqu'à 50% des DDB restent idiopathiques

A. Les facteurs environnementaux :

1. Facteurs infectieux :

- a. La tuberculose pulmonaire : par compression (adénopathie médiastinale), destruction parenchymateuse ou traction par les phénomènes cicatriciels.
- b. Les infections à mycobactéries non tuberculeuses : (*Mycobacterium avium*)
Atteinte du lobe moyen et de la lingula, femme de plus de 60 ans, non fumeuse : syndrome de LADY WINDERMERE.
- c. La rougeole, les infections à *Mycoplasma pneumoniae*, à virus respiratoire syncytial (VRS) et plus récemment les infections à VIH ont été incriminées.
- d. L'aspergillose broncho-pulmonaire allergique (ABPA) : DDB proximales, phénomènes allergiques et infectieux associés

2. Facteurs mécaniques :

Inhalation d'un corps étranger, compression bronchique, tumeur bronchique ou traumatisme : DDB localisées.

3. Facteurs associés :

Le RGO et l'inhalation de produits toxiques variés ont été incriminés

AC anti helicobacter pylori significativement élevés dans les DDB

➤ RGO : facteur causal ou associé ?

B. Facteurs liés à l'hôte :

1. Pathologies malformatives et génétiques : rares

a. Syndrome de WILLIAMS – CAMPBELL :

Déficiences cartilagineuses

b. Syndrome de MOUNIER- KUHN :

Dilatation de la trachée et des bronches souches avec polyposse naso sinusienne.

c. Déficit immunitaire congénital ou acquis :

Déficit de l'immunité cellulaire ou humorale (hypo ou agglutininémie)

Le syndrome de GOOD associe thymome et déficit de l'immunité humorale.

d. Anomalies de la fonction ciliaire :

Associées des infections récurrentes des voies respiratoires supérieures et inférieures et une stérilité masculine. Un situs inversus peut être retrouvé (Syndrome de KARTAGENER)

Le syndrome de YOUNG associe une azoospermie obstructive, des infections bronchiques avec diminution de la clairance muco ciliaire et DDB.

e. Mucoviscidose :

Rechercher une anomalie de gène CFTR devant un test de la sueur positif ou douteux, chez l'adulte c'est un dysfonctionnement des transports ioniques au niveau de l'épithélium bronchique.

2. Maladies de système :

Les DDB peuvent être observées dans ce cadre, leur connaissance est récente :

a. Polyarthrite rhumatoïde : 5,2 à 11,9 % des cas

b. LED (lupus érythémateux disséminé) : 20% des cas

3. Agents pathogènes en cas de DDB :

Les enquêtes microbiologiques reposent sur l'ECBC retrouvent par ordre décroissant comme agents de surinfection des DDB :

- Haemophilus influenzae (HI)
- Pseudomonas aeruginosa (PA)
- Staphylococcus aureus (SA)
- Streptococcus pneumoniae (SP)

IV. Aspects cliniques :

A. Signes fonctionnels

1. L'expectoration : habituellement ancienne et quotidienne, la bronchorrhée est variable mais peut être absente, peut aller de la simple toux productive chronique à la bronchorrhée abondante sédimentant en plusieurs couches (spumeuse, muqueuse, et inférieure purulente avec débris)
2. Les hémoptysies : fréquentes 50 à 70% des cas, peuvent être minimales ou massives.
3. La dyspnée : variable, dépend de l'étendue des lésions et du degré d'encombrement bronchique
4. Les signes généraux : généralement absents même en cas de suppuration importante. Une altération de l'état général s'observe lors de l'évolution terminale d'une DDB parvenue au stade d'IRC grave.

B. Signes cliniques :

Aspécifiques, râles bronchiques persistants le plus souvent associés à des sibilances.

L'hippocratisme digital est observé dans les formes étendues et anciennes.

L'insuffisance cardiaque droite est le témoin d'une IRC évoluée.

Rechercher des signes extra respiratoires faisant évoquer une maladie générale.

V. Examens para cliniques :

Le diagnostic est évoqué sur des données anamnestiques et cliniques, les examens complémentaires confirment et précisent la morphologie, l'étendue, la gravité et le retentissement de ces DDB.

A. Les explorations radiologiques :

1. Radiographie thoracique standard :

Peut être normale

Clartés tubulées : parois épaisses des bronches

Opacités tubulées : bronches pleines, impactions mucoides, broncho cèle.

Bronchectasies cylindriques ou variqueuses

DDB sacciformes ou kystiques : clartés multiples

Condensations : surtout lobe moyen

2. Scanner thoracique : examen capital

Les critères diagnostiques sont :

Diamètre intra bronchique > celui de l'artère qui lui est associée

Bronches visualisées au niveau de 1/3 externe du parenchyme pulmonaire

Absence de réduction progressive de calibre des bronches au fur et à mesure que l'on s'éloigne des hiles.

B. L'endoscopie bronchique :

Précise la provenance de la bronchorrhée ou de l'hémoptysie. Met parfois en évidence une cause locale.

C. Examen cyto bactériologique des expectorations : ECBC

La colonisation à PA semble marquer tournant évolutif dans la maladie.

D. Explorations fonctionnelles respiratoires :

Doivent être réalisées à l'état stable. Un syndrome obstructif est observé chez la plupart des patients. La réversibilité partielle a été rapportée de même que l'existence d'une hyperréactivité bronchique associée (25%). L'association à un syndrome restrictif est fréquente.

E. Autres examens :

1. Recherche de foyers infectieux dentaire ou ORL

2. Apprécier le retentissement cardiaque

F. Bilan para clinique minimal réalisé devant une DDB :

1. Pour le diagnostic positif : TDM thoracique

2. Pour le diagnostic étiologique :

Electrophorèse des protides +/- immuno électrophorèse

Sérologie aspergillaire + IgE totales et IgE spécifiques aspergillaires

A discuter : dosage de l'alpha 1 antitrypsine

Sérologie HIV

Test de la sueur voire recherche de mutation de CFTR

Bilan immunitaire (AC antinucléaire, facteur rhumatoïde)

3. Pour le retentissement de la maladie :

ECBC

EFR et gazométrie artérielle

VI. Les complications :

- A. Les complications infectieuses : les plus fréquentes infections bronchiques, parenchymateuses ou localisations septiques à distance.
- B. Les complications hémorragiques
- C. L'insuffisance respiratoire chronique
- D. L'amylose favorisée par la suppuration chronique est devenue exceptionnelle

VII. Prévention et traitement :

- A. Traitement préventif des complications :
 - 1. Suppression de tout irritant bronchique et arrêt du tabac
 - 2. Rechercher et traitement des foyers dentaires et ORL
 - 3. Exclusion des antitussifs, somnifères et sédatifs dans les formes évoluées
 - 4. Prévention des infections respiratoires (vaccination)
- B. Le drainage bronchique : Volet thérapeutique prioritaire, drainage de posture et expectoration dirigée quotidienne même en dehors des épisodes de surinfection.
- C. Le contrôle de la colonisation et de l'infection bactérienne :
 - 1. L'antibiothérapie préventive : au stade expérimental, per os, en nébulisation ou inhalée au long cours
 - 2. L'antibiothérapie curative :
 - a. Instaurée en cas de fièvre, de complications infectieuses ou lors des périodes d'aggravation se traduisant par une augmentation de la dyspnée, du volume des expectorations et de leur purulence. L'ECBC guide le choix de l'antibiothérapie
 - b. En cas d'infection à PA, une bithérapie (association de beta lactamines et d'aminosides ou de quinolones) est conseillée. Des cures séquentielles d'antibiotiques ont été proposées par certains auteurs en cas de colonisation
 - c. Rechercher l'infection à Aspergillus ou évoquer l'ABPA chez les patients atteints de DDB s'aggravant sans cause retrouvée.
- D. Réduire l'inflammation bronchique :
 - 1. Les corticoïdes : per os en cure courte ou inhalés
 - 2. Les macrolides : l'effet anti inflammatoire des ces antibiotiques à faibles doses a été constaté (stade expérimental actuellement)
- E. Le traitement des complications :
 - 1. La chirurgie :
Formes localisées, mal tolérées, ayant fait l'objet de complications
 - 2. Nutrition :
L'aspect nutritionnel dans cette affection de même que la déperdition protidique importante imposent une réhabilitation et une prise en charge diététique
- F. Gérer l'insuffisance respiratoire
Intérêt de la ventilation non invasive (VNI) en cas d'IRC sévère.